

1969

SYMPTOMATOLOGIE, KLINIK
UND KATAMNESTISCHER VERLAUF
INTRACRANIELLER ANGIOME

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung des Doktorgrades
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität
zu
BONN

vorgelegt von
LOTHAR KÖLLER
aus
DUISBURG

BONN 1969

SYMPTOMATOLOGIE, KLINIK
UND KATAMNESTISCHER VERLAUF
INTRACRANIELLER ANGIOME

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung des Doktorgrades
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität
zu
BONN

vorgelegt von

LOTHAR KÖLLER

aus

DUISBURG

BONN 1969

Angefertigt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Bonn

Referent: Priv.Do. Dr. J. Wappenschmidt
Korreferent: Prof. Dr. P. Röttgen

Tag der mündlichen Prüfung: 15. April 1969

Aus der Neurochirurgischen Universitätsklinik Bonn
Direktor: Professor Dr. P. Röttgen

Druck: Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn

Meinen Eltern in Dankbarkeit



Digitized by the Internet Archive
in 2026

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

- I: Thematik - Literaturhinweise - Tatbestand
- II: Klinische Symptomalogie, Behandlung sowie post-
operativer und katamnestischer Verlauf vorkommen-
der Angiomarten.
- 1) Angioma cavernosum
 2) Angioma racemosum venosum
 3) Kalzifizierte Angiome
 4) Felsenbeinangiom
 5) Angioma racemosum arteriovenosum
- Pathogenese und Ätiologie
 Häufigkeits-, Geschlechts- und Altersverteilung
 Pathophysiologie und Kreislaufverhältnisse
 Klinische Symptomatologie
 Behandlung: konservativ - operativ
 Postoperativer und katamnestischer Verlauf:
 Das Verhalten verschiedener Symptome im
 postoperativen und katamnestischen Ver-
 lauf unter besonderer Berücksichtigung
 der Lage und Größe des Angioms sowie
 der Art des operativen Eingriffes.
- III: Beurteilung
- IV: Literaturverzeichnis

Zum ersten Male wagte OLIVECRONA 1932 in Stockholm das operative Angehen eines intracraniell gelegenen Angiomes. Seitdem erschienen im Laufe der Jahre und besonders nach dem Kriege umfangreiche und detaillierte Veröffentlichungen, denen einerseits einzelne Fragen der Symptomatologie, Klinik und Operationsindikation und andererseits das ganze klinische Bild mit allen Fragestellungen und Problemen zugrunde liegen, wie zum Beispiel von RÖTTGEN (1937/43), TÖNNIS u. LANGE-COSACK (1953), TÖNNIS u. SCHIEFER (1956), OLIVECRONA u. LADENHEIM (1957), KRAYENBÜHL (1957), TÖNIS, SCHIEFER u. WALTER (1958) und LANGE-COSACK (1966).

Die nach dem Kriege weiter perfektionierte und das Risiko immer mehr einschränkende Operationstechnik sowie die diagnostischen als auch differentialdiagnostischen Möglichkeiten auf dem Gebiet der Neurochirurgie werfen ständig aufs Neue die Frage nach dem postoperativen beziehungsweise katamnestischen Verlauf, der Prognose, der Operabilität und dem Operationserfolg auf. So liegt der Schwerpunkt meiner Arbeit auch besonders darin, den katamnestischen Verlauf der Nicht-Operierten als auch der in der Neurochirurgischen Universitäts-Klinik zu Bonn Operierten in Relation zur Anamnese, dem klinischen Aufnahmebefund und zum operativen Eingriff darzustellen.

Das an Hand der Krankengeschichten erfaßte und hier dargestellte Krankengut umfaßt alle von 1947 - 1967 in der hiesigen Klinik stationär behandelten 99 Patienten mit intracraniellen Angiomen, die teils operativ, teils konservativ behandelt worden sind.

Wenn auch heute noch in der Weltliteratur weitgehende Unterschiede in der pathologisch-anatomischen Einteilung der verschiedenen Angiome bestehen, so habe ich für die Nomenklatur die Klassifizierung von ZÜLCH übernommen, die den klinischen Gesichtspunkten am ehesten zu entsprechen scheint:

I. ANGIOMA CAVERNOSUM

II. ANGIOMA RACEMOSUM

- a) Teleangiektasien
- b) Angioma capillare et venosum calcificans
- c) Angioma racemosum venosum
- d) Angioma racemosum arterio-venosum

Im folgenden Teil meiner Arbeit möchte ich auf die Symptomatologie, das klinische Bild und die Behandlungsmöglichkeiten dieser einzelnen, auch in unserem Krankengut vorkommenden Angiomarten vergleichung eingehen, werde sie jedoch in die abschließende, dem Thema zugrunde liegende Untersuchung und mögliche statistische Auswertung miteinbeziehen.

ANGIOMA CAVERNOSUM:

Da KRAYENBÜHL u. YSARGIL (1957) in der gesamten Weltliteratur lediglich 82 Fälle von rein cavernösen Angiomen des ganzen zentralen und peripheren Nervensystems nachweisen konnten, so ist unser Anteil von 3 intracraniellen cavernösen Angiomen bemerkenswert. Das Cavernom kommt einzeln - wie in unseren 3 Fällen - aber auch multipel in jedem beliebigen Hirnteil vor und besitzt eigentlich wegen der meist günstigen Lokalisation in der Großhirnhemisphäre eine durchaus günstige Prognose, die an unseren 3 Fällen bestätigt werden kann. Bei allen wurde das Cavernom totalextirpiert, und im katamnestischen Verlauf waren 2 Patienten wieder voll und 1 Patient beschränkt arbeitsfähig. Von klinischer Bedeutung erschien noch das recht kurze Prodromalstadium, das in unseren Fällen durch Kopfschmerzen und Anfälle gekennzeichnet war.

Ob das relativ junge Alter von 9, 14 und 27 Jahren mit dem von KRAYENBÜHL beschriebenen schnellen Wachstum dieser Angiomart in Verbindung zu bringen ist, gilt als fraglich. Ein von KUFs (1928) aufgezeichnetes familiäres Vorkommen konnte an unseren 3 Fällen nicht bestätigt werden.

ANGIOMA RACEMOSUM VENOSUM

Als noch seltener muß die 3. Gruppe der Rankenangiome angesehen werden: das Angioma racemosum venosum.

Wenn auch das Vorkommen dieser Angiomart sehr umstritten ist, und ZÜLCH die Schwierigkeit einer Differenzierung dieses Angioms von dem Angioma racemosum arterio-venosum anerkennt, so hält er aber trotzdem an einer selbständigen Existenz dieser Angiomart fest. Es handelt sich dann meist um ein venöses Knäuel, am ehesten von varixähnlichem Charakter im Gebiet des Temporallappens.

Unter unserem Krankengut befinden sich 2 Patienten mit intracra-

niell gelegenen rein venösem Rankenangiome, bestehend aus einem venösen Gefäßkorrvolut im temporalen Subarachnoideal (Sa)-Raum und einer Arachnoidealverdickung mit großkalibriger Venenbildung über der rechten Hemisphäre. Ob diesen Angiomen wegen ihrer großen Seltenheit und der fehlenden Spezifität eine besondere klinische Bedeutung zukommt, dürfte fraglich sein. Sicher läßt sich jedoch verallgemeinernd auch hier feststellen, daß anamnestisch nicht einmal besondere Ausfallserscheinungen zutage traten, sondern die Vorgeschichte lediglich durch das häufige Auftreten von Krampfanfällen gekennzeichnet war. Noch dazu bringen diese Angiome Schwierigkeiten der Diagnose oder Differentialdiagnose mit sich. So haben sich auch bei uns arteriographisch keinerlei pathologische Gefäßveränderungen gezeigt, so daß erst die Kraniotomie die Vermutung eines venösen Rankenangioms bestätigen konnte.

Wie DANDY 1928 schon zeigte, liegt diesen Fällen eine (langdauernde) Hirnschädigung infolge der Durchblutungsstörung zugrunde. Er fand selbst bei 7 Explorationen wegen Epilepsie venöse Angiome und wies darauf hin, daß bei allen seiner Fälle gleichzeitig cerebrale Mißbildungen vorgelegen hatten. Insofern erweist sich von vornherein das operative Angehen als sehr zweifelhaft.

In einem unserer Fälle konnte zwar eine Ligatur versorgender Gefäße durchgeführt werden, jedoch hielten die Anfälle als einzige postoperative Ausfallserscheinung unvermindert an. Der Patient nahm sich nach einem Jahr das Leben. In dem zweiten Falle - es wurde lediglich kraniotomiert - hielten die Anfälle ebenfalls an, und der Patient starb nach 8 Jahren an einer Encephalitis.

Eine weitere besondere Angiomart war durch 2 verkalkte Angiome bei einer 41- und 51-jährigen Frau gegeben. Beide lagen rechts temporal subcortical.

Die Vorgeschichte kennzeichnete das gemeinsame Initialsymptom: häufige, bei beiden seit 3 Jahren auftretende Schwindel- und sensible Jackson-Anfälle und fortschreitende psychische Alteration in Form von zunehmender Antriebsschwäche.

Während die ältere Patientin 5 Tage nach der Totalexstirpation durch ein Kreislaufversagen ad exitum kam, konnte die andere Patientin nach erfolgreicher Totalexstirpation trotz bleibender spastischer Hemiparese, Antriebsschwäche und Sensibilitätsstörungen im linken Arm und Gesicht die Hausarbeit wieder aufnehmen. Diese schon präoperativ bestandenen Ausfallserscheinungen können also nicht als Operationsschäden angesehen werden. Sie sind eher die Folgen der langjährigen Durchblutungsstörung des Gehirns, die einerseits an der entstandenen Rindenatrophie bis in den Frontalbereich, andererseits an der erfolgten Kalzifizierung des Angioms deutlich wird. Diese Verkalkung ist umso verständlicher, wenn man wie MANUELIDIS (1951) die morphologische Veränderung der Gefäßwände, vor allem der elastica interna, auf die hämodynamische Beanspruchung der Angiomgefäße durch den arteriellen Blutdruck zurückführt.

Diese Patientin hatte jahrelang einen erhöhten Blutdruck von 200/90!

Bei zwei der 99 Patienten konnte weder arterio- noch encephalographisch und auch bei der Operation die Verdachtsdiagnose nicht ganz bestätigt werden.

Zum Schluß dieser gesonderten Behandlung von selten vorkommenden Angiomen sei noch ein Angiom eines 61-jährigen Patienten erwähnt, der in der Vorgeschichte über Kopfschmerzen, Schwindel, Koordinations- sowie Sensibilitätsstörungen klagte.

Selbst im Arteriogramm ergaben sich keine pathologischen Gefäßveränderungen. Erst während der Operation zeigte sich, daß es sich hier um ein vom Externa-Kreislauf gespeistes Angiom handelte, das mit dem Felsenbein fest verhaftet und in den Brückenwinkel eingewachsen war. So blieb ein breites Angehen unmöglich, und man versuchte durch eine Fibrinverpackung den Zufluß aus der Externa weitgehend zu unterbinden. Bei diesem Patienten haben sich die präoperativen Ausfallserscheinungen in großem Maße zurückgebildet. Doch im Laufe von 10 Jahren stellten sich bei ihm neue Seh- und Sprachstörungen ein, die dem beschränkten Eingriff entsprechen. Ansonsten fühlt sich der Patient wohl und ist als 70-jähriger noch beschränkt arbeitsfähig.

ANGIOMA RACEMOSUM ARTERIO-VENOSUM

Während ein Rankenangiom von rein venösem, erst recht arteriellem Typ sehr selten ist, machen die arteriovenösen Rankenangiome den Hauptteil der intracraniellen Angiome aus und stehen deswegen im Vordergrund des neurochirurgischen Interesses.

Der Anteil beträgt in unserem Fall 89 von 99 Patienten (90 %).

Die charakteristische Veränderung bei arteriovenösen Rankenangiomen (av. Rankenangiome) besteht darin, daß zwischen einer oder mehreren erweiterten Arterien und den oft bis zu Bleistiftdicke erweiterten abführenden Venen ein Knäuel geschlängelter, pulsierender Gefäße liegt, während das Kapillarbett fehlt. So pulsieren sowohl zuführender als auch ableitender Schenkel und führen arterielles Blut.

P A T H O G E N E S E U N D Ä T I O L O G I E

Nach den eingehenden embryologischen Untersuchungen von STREETER darf es heute als gesichert angesehen werden, daß die Entwicklung dieser Gefäßmißbildung auf eine Fehlorganisation der embryonalen Gefäßanlagen im 4. und 5. Stadium zurückzuführen ist. Diese Tatsache wird durch manchmal nebenher bestehende cerebrale Mißbildungen unterstrichen. So haben zum Beispiel KRAYENBUHL u. YSARGIL 1957 bei 3 subtentoriellen Angiomen gleichzeitig unvereinigte Aa. basales und das Vorhandensein einer sogenannten A. primitiva trigemina nachweisen können.

In wie weit erbliche Faktoren für die Entstehung von Angiomen verantwortlich sein können, ist noch nicht geklärt.

An unserem Krankengut ließ sich bei 3 Patienten (3,1 %) familienanamnestisch Tuberkulose nachweisen. Es liegt nahe, daß bei der Entstehung von av. Rankenangiomen mit der "Wirkung erblicher Faktoren gerechnet werden muß". (TÖNNIS u. LANGE-COSACK 1953)

Ob das Angiom selbst noch ein postnatales Wachstum erfährt, ist sehr umstritten. OLIVECRONA u. RIIVES (1948), KRAYENBUHL (1957), OLIVECRONA u. LADENHEIM (1957) sowie HUBER (1959) lehnen diese Theorie ab, obwohl sie selbst unter ihrem Krankengut mehrere Fälle vorstellen konnten. Eine von ihnen arteriographisch diagnostizierte Größenzunahme der Angiome führten jene auf die Erweiterung der zu- und abführenden Gefäße zurück. Ähnliche Beobachtungen konnten SHENKIN, SPITZ, GRANT u. KETY (1948) sowie TÖNNIS u. SCHIEFER (1955) machen, die im Gegensatz zu den obengenannten zwar ebenso ein autonomes Wachstum in Frage stellen, doch eine objektive Größenzunahme eben anderer Ätiologie annehmen.

Im eigenen Krankengut fanden wir keinen Fall, bei dem ein Wachstum zweifelsfrei zu erkennen gewesen wäre. Es ist zu bedenken, daß supratentorielle Angiome, insbesondere im Temporo-occipitalbereich sowohl von der Carotis als auch der Vertebralis aus versorgt werden können. Alle Zuflüsse sind daher nur durch eine gleichseitige Darstellung von Carotis- und Vertebraliskreislauf zu erfassen.

HÄUFIGKEIT, GESCHLECHTS- UND ALTERSVERTEILUNG

Wenn auch über das tatsächliche Vorkommen dieses Krankheitsbildes wenige Statistiken bestehen, so geben ZÜLCH u. CHRISTENSEN (1956), OLIVECRONA u. LADENHEIM (1957) und JOHÜRMAN (1958) den Anteil von Angiomen an allen Hirngeschwülsten einheitlich mit etwa 2 % an.

Auch hinsichtlich der Geschlechtsverteilung gib es stark voneinander differierende Zahlenangaben. So behauptet MANUELIDIS (1950), daß das Verhältnis zwischen weiblichen und männlichen Patienten 10 : 6 betrage, eine Aussage, die der vieler Verfasser und auch unserer Feststellung widerspricht. Von den hier vorgestellten Patienten sind 60 männlichen und 39 weiblichen Geschlechts.

Der Altersgipfel liegt mit einem Anteil von 32,9 % zwischen dem 30. und 40. und mit nur 23,2 % zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr.

Bemerkenswert scheint noch der Anteil von etwa 10 % der Patienten unter 10 Jahren zu sein, zumal er den Erfahrungen von OLIVECRONA u. LADENHEIM nach noch unter 5 % liegen soll. Zwar weist HUBER (1959) darauf hin, daß auf Grund seiner Beobachtungen an jugendlichen Patienten vor allem bei der Ruptur der Gefäßmißbildung das Schädeltrauma eine erhebliche Rolle spiele, doch wird auch dadurch der relativ große Anteil nicht beschränkt, denn lediglich bei 1 der 10 Fälle kam es zu einer Rupturblutung in die Orbita nach traumatischer Einwirkung.

PATHOPHYSIOLOGIE UND KREISLAUFVERHÄLTNISSE

Wie ich schon im Zusammenhang mit der Kalzifizierung von Angiomen erwähnt habe, spielen die Dysregulation des gesamten Hirnkreislaufs sowie die hämodynamische Beanspruchung der mißgebildeten Gefäße für die Schwere des klinischen Bildes eine entscheidende Rolle.

Durch das für diese Gefäßmißbildung typische Fehlen des lebensnotwendigen Kapillarbettes ergeben sich nicht nur für die unmittelbare Angiomumgebung, sondern ebenso für den Gesamtkreislauf folgenschwere Konsequenzen. Besonders TÖNNIS und seine Mitarbeiter haben sich dieses Themas nach dem Kriege angenommen.

Nach eingehenden Untersuchungen auch anderer Autoren wie RÖTTGEN (1937), SHENKIN (1948), BERNSMEIER u. SIEMONS (1953), GAENSHIRT u. SCHIEFER (1954) und SCHIEFER u. TÖNNIS (1954) mittels gasanalytischer und serienangiographischer Messungen der Kreislaufzeit wurde festgestellt, daß durch den Fortfall des Kapillarbettes der periphere Gefäßwiderstand herabgesetzt und dadurch das cerebrale Stronvolumen auf das 2 - 4fache gestiegen ist. Diese Beschleunigung der Zirkulation im Angiom, die allerdings von FEKAS, GERSTENBRAND u. KLAUSBERGER (1959) bestritten wird, führt notwendigerweise zu einer erheblichen Herabsetzung der Durchblutung anderer Hirngebiete, so daß nicht nur das dem Angiom anliegende Gehirngewebe, sondern auch entferntere Bezirke ungenügend versorgt wer-

den. Klinisch stellt sich als Folge der Minderdurchblutung eine progressive Atrophie dieser Gebiete ein, auf die das Auftreten cerebraler Krampfanfälle sowie der Hirnleistungsschwächen zurückzuführen ist. Daß jedoch die Symptomatik meist erst mit dem 20. oder 30. Lebensjahr beginnt, erklärt PERRIA (1958) damit, "daß bei der langsam wachsenden Gefäßmißbildung die zirkulatorischen Störungen erst von einer gewissen Größe an auftritt."

An Auswirkungen auf den Gesamtkreislauf beschreibt RÖTTGEN 1937 schon die Hypertrophie und Erweiterung der entsprechenden Carotis und des Herzens, sowie mechanisch nicht erklärbare Blutdruckschwankung bei vergleichenden Messungen an den Armen.

GRÖSSE UND ZUFLÜSSE DER ANGIOME

Bei der Größenbezeichnung eines Angioms läßt sich eine subjektive Willkür nicht vermeiden. Ich habe mich an die empfohlene Umschreibung von TÖNNIS und LANGE-COSACK gehalten, wobei die kleinen Angiome Walnußgröße besitzen, mittelgroße die Ausmaße eines kleinen Apfels und große Angiome Faustgröße aufweisen.

Von den 99 Patienten fanden sich

- bei 28 Patienten kleine
- bei 21 Patienten mittelgroße
- bei 24 Patienten große
- bei 8 Patienten diffuse

Angiome. Diese letztgenannten besitzen mehrere Zuflüsse und betreffen einen großen Bezirk, teilweise eine ganze Hemisphäre und werden von TÖNNIS und LANGE-COSACK wegen ihrer ungünstigen Prognose als "maligne Form" des av. Rankenangioms bezeichnet.

Über die Gefäßversorgung gibt die folgende Tabelle Auskunft:

A. cerebri media	29 Pat.	Plexus chorioideus	2 Pat.
" " anterior	17 Pat.	A. meningea media	1 Pat.
" c. anterior + media	17 Pat.	" ophthalmica	1 Pat.
" c. media + posterior	6 Pat.	" carotis externa	1 Pat.
" cerebri posterior	5 Pat.	(fraglich)	
" commun. anterior	3 Pat.		
" cerebelli superior	2 Pat.		
" " inferior	2 Pat.		
" " sup. + inf.	1 Pat.		

LOKALISATION

Hinsichtlich der Lokalisation der Angiome ergeben sich ganz übereinstimmende Verhältnisse mit den Angaben anderer Autoren wie CUSHING u. BALLY (1928), DANDY (1928), OLIVECRONA u. RIIVES (1948) und TÖNNIS u. LANGE-COSACK (1953).

Hier zeigt sich folgendes Bild:

frontal	18	occipital	2 Pat.
fronto-basal	3	praecentral	9 "
fronto-temporal	4	postcentral	1 "
fronto-parietal	2	prae-+ post-central	1 "
temporal	12	Mittellinie	6 "
temporo-basal	2	infratentoriell	8 "
temporo-occipital	5	central	3 "
temporo-parietal	5	Inselbereich	2 "
parietal	11	Ventrikelwand	2 "
parieto-occipital	3		

Am häufigsten ist demnach der Frontalbereich befallen mit 27,1 % gegenüber dem Temporalbezirk mit 24,1 % und dem Parietalbereich mit 14 %. Der Anteil infratentoriell gelegener Angiome ist mit 9 % relativ hoch.

SYMPTOMATOLOGIE

Das symptomatische Querschnittsbild der intracraniellen Angiome wurde schon 1936 von BERGSTRAND, OLIVECRONA und TÖNNIS eingehend dargestellt.

Wenn auch das Angiom schon vor der Geburt angelegt ist, so treten die ersten augenfälligen Symptome meist erst nach jahrelanger Latenzzeit auf. Diese Tatsache führt PERRIA, wie schon erwähnt, auf die Kompensationsfähigkeit noch jugendlicher Hirngefäße zurück, die, vielleicht noch begünstigt durch eine "hormonelle oder soziologische Umstellung", immer schwächer wird. (CHAMBERS u. ZWEIFACH und TÖNNIS u. SCHIEFER). Die Folgen der schon von Geburt an bestehenden Dysregulation des Hirnkreislaufs treten zuerst in Form von flüchtigen Erscheinungen wie Kopfschmerzen, Schwindel oder Ermüdung auf, die sich im Laufe der Zeit zu neurologischen Ausfallserscheinungen manifestieren. In diesem Fall sprechen wir von Patienten mit langzeitigen chronischen Prodromalerscheinungen oder einmaligen Brückensymptomen, die dem dann mit akuten Symptomen einsetzenden Krankheitsverlauf vorausgehen.

Diesem sogenannten schleichenden Verlauf steht ein Krankheitsbild mit plötzlich, ohne jede Prodromalerscheinungen einsetzender Symptomatik gegenüber. Bei 68 % unserer Patienten setzte der Verlauf plötzlich und unvorhergesehen ein, während 32 % über eine im Gesamtbild zwar fortschreitende aber weniger auffallende Vorgeschichte berichteten. Dieses Verhältnis wird ebenso deutlich, wenn man die Länge der Vorgeschichten betrachtet. Bezogen auf das Datum der ersten Symptome ergab sich, daß die Vorgeschichte

bei 28 Patienten nicht länger als	1 Monat
" 14 " " " "	3 Monate
" 8 " " " "	6 Monate
" 6 " " " "	12 Monate

bei 56 (57 %) Pat. nicht länger als 1 Jahr

zurücklag. Demgegenüber weisen 11 Patienten (10 %) eine über 10jährige Anamnese auf.

INITIALSYMPTOM

Über das häufigste Initialsymptom bei den Patienten, deren Symptomatik plötzlich begann, liegen etwas auseinandergehende Meinungen vor. So konnten TÖNNIS (1957) und OLIVECRONA u. LADENHEIM (1957) noch berichten, daß meist Anfälle den Krankheitsverlauf einleiten. An unserem Krankengut stellte ich jedoch fest, daß öfter Blutungen - bei 41 % - als Krampfanfälle - bei 33 % - das Initialsymptom darstellen. Hierin sind auch die Fälle eingeschlossen (7,2 %), bei denen neben einem Angiom gleichzeitig aneurysmatische Veränderungen vorlagen. Die Blutungen jedoch waren meist auf die Ruptur des Aneurysmas zurückzuführen. In erster Linie handelt es sich bei den Blutungen um SA-Blutungen.

Insgesamt erlitten jedoch in ihrem Krankheitsverlauf 71 Patienten Blutungen, davon 40 SA- und 31 intracerebrale Blutungen, wobei die Cerebral-Blutungen etwas häufiger als die SA-Blutungen auftraten.

Allein 4 der 8 Patienten mit einem infratentoriell gelegenen Angiom wurden mit den akuten Zeichen einer SA-Blutung als Initialsymptom eingewiesen. Daß speziell bei den Kleinhirnangiomen im Gegensatz zu den analogen Fällen des Großhirns in besonderem Maße Blutungen ohne jedes vorhergegangene Zeichen, dem gegenüber Krampfanfälle höchst selten auftreten - keiner der 8 Patienten hatte je einen Anfall erlitten - erklärt RÖTTGEN (1943) mit der geringeren Differenziertheit der Kleinhirn- im Gegensatz zur Großhirnrinde, wo sich Ernährungsstörungen recht schnell in Form von Anfällen äußern.

Doch selbst bei den im Großhirn gelegenen Angiomen läßt sich eine verschieden starke Blutungsneigung je nach Lokalisation und Größe des Angioms feststellen. Hier zeigen vor allem die umschriebenen, parietal und infratentoriell gelegenen eine signifikant größere Blutungsbereitschaft als alle anderen Angiome.

Ebensolche Hinweise erhielt ich bei der Betrachtung der 33 Patienten mit einem Krampfanfall als Initialsymptom.

Wir hörten schon, daß sie zum Beispiel bei infratentoriellen Angiomen höchst selten vorkommen. Am häufigsten stellten sie sich bei

großen Angiomen im Praecentral- sowie im Temporalbereich ein.

Außer diesen 33 Patienten hatten noch weitere 15 neben anderen neurologischen Ausfallerscheinungen Krampfanfälle, so daß insgesamt 48 Patienten (48 %) in ihrer Vorgeschichte Anfälle hatten. Im Gegensatz zur Blutung wiederholten sich die Anfälle weitaus häufiger. Bei 14 Patienten traten Krampfanfälle über 10 x auf.

Neben diesen 2 großen Gruppen von Patienten, bei denen sich das Krankheitsbild durch beeindruckende Ereignisse manifestierte, kann man bei dem verbleibenden Rest von 26 Patienten von einem schleichenden Verlauf sprechen, der mehr durch seine Progredienz zunehmender Ausfallerscheinungen als durch Blutungen und Anfälle, die jedoch ebenso vorkommen können, charakterisiert ist. Eine klare eindeutige Beziehung zwischen dieser Verlaufsform und der Lokalisation oder Größe des Angioms ist zwar möglich, doch fehlt ihr die signifikante Aussagekraft beider oben angeführter Gruppen. Aus unserem Krankengut geht hervor, daß besonders frontal und parietal gelegene große und diffuse Angiome das Bild dieses "gemischten Typs" hervorrufen können.

Die oben beschriebenen Ergebnisse sind aus Tabelle 1 noch einmal ersichtlich.

Tabelle 1: I N I T I A L S Y M P T O M in Beziehung zur Größe und Lokalisation

Initialsymptom	Größe	Lokalisation
Blutung	klein	parietal-infratentoriell
Anfall	groß	praecentral-temporal
Schleichender Verlauf	groß-diffus	frontal-parietal

Daß nun die kleinen Angiome eher zu Blutungen und die großen häufiger zu Krampfanfällen führen, mag darin begründet sein, daß bei den großen durch ihre langdauernde Kreislaufdysregulation ein größerer, das Angiom umgebender Hirnbezirk minderdurchblutet ist

als bei den kleinen, und durch die damit folgende Hirnatrophie eher Krampfanfälle hervorgerufen werden.

Zweifellos können jedoch auch äußere Einwirkungen als auslösende Faktoren eine Rolle spielen. In 22 % der Fälle war das Auftreten des Initialsymptoms auf ein ganz bestimmtes Ereignis zurückzuführen. Allein bei 18 Patienten führte eine gesicherte plötzliche Kreislaufbeanspruchung nach körperlicher Belastung oder auch nach Alkoholabusus zu einer Blutung und in 4 Fällen zu einem Krampfanfall als einleitendem Symptom.

Klinischer Aufnahmebefund

Zur Aufnahme kamen 99 Patienten, 91 mit supra- und 8 mit infratentoriell gelegenen Angiomen.

Der klinische Befund läßt die Unterteilung in 2 große Gruppen zu:

1. 39 Patienten (39 %), die einen neurologisch völlig unauffälligen Status aufweisen, von denen allerdings 2 in somnolentem Zustand eingeliefert worden sind.
2. 60 Patienten (61 %), die leichte bis schwere neurologische Ausfallserscheinungen aufweisen, und von denen 2 bewußtseinsgetrübt, 3 somnolent-comatös, 5 bewußtlos und 5 in moribundem Zustand eingeliefert worden sind.

Zu 1:

Den Untersuchungsbefund der 39 Patienten miteinbeziehend, stellt sich heraus, daß in erster Linie mittelgroße Angiome im Frontotemporal- und Praecentralbereich für dieses neurologisch unauffällige Bild verantwortlich sind. Der Altersdurchschnitt liegt bei 38 Jahren. Bei 20 dieser 39 Patienten manifestierte sich die Krankheit - der Lokalisation und Größe in etwa entsprechend - durch einen Krampfanfall, der lediglich vorübergehende, doch keine stationären Herdzeichen mit sich brachte. Auch die Tatsache, daß 7 von ihnen psychisch alteriert waren, - über die Hälfte der überhaupt praeoperativ psychisch alterierten - läßt erkennen, daß sich der Verlauf weniger durch sichtbare Ausfallserscheinun-

gen, als durch eine langsam schleichende Schädigung einzelner Hirnteile äußert.

Zu 2:

Der größte Teil des Krankenguts (61 %) weist jedoch neurologische Ausfallerscheinungen auf, wobei das klinische Bild von 13 Patienten nicht direkt auf den Hirn- bzw. Gefäßprozess schließen läßt, 47 Patienten aber eindeutige und mehr oder weniger schwere Herdzeichen zeigen. Hervorzuheben ist, daß eher die großen und diffusen Angiome dem folgenden Symptomkomplex zugrunde liegen.

Unter den neurologischen Herdsymptomen stehen dem häufigsten Sitz des av. Rankenangioms entsprechend die Paresen an erster Stelle. Häufig stellen sie sich nur vorübergehend nach Blutungen oder Krampfanfällen ein, können jedoch nach wiederholtem Auftreten stationär werden.

Von diesen 60 Fällen wiesen bei der Einweisung 20 Patienten eine Hemi- und 8 eine fokale Parese auf.

Bezüglich der Lokalisation der Angiome dieser 28 Patienten ergab sich, daß nicht nur der besonders große Anteil direkt praecentral gelegener, sondern auch, als Folge der Dysregulation des Kreislaufs, von der Zentralregion entfernter lokalisierte Angiome Paresen hervorrufen können.

Weiterhin gehören die Sprach- und Sehstörungen zu den klassischen Ausfallerscheinungen intracranieller Angiome.

Anamnestisch berichteten 20 Patienten über Seh- und 17 über Sprachstörungen, die in den meisten Fällen aber nur als kurzdauernde, nach einem Anfall oder einer Blutung auftretende Folgeerscheinungen mit guter Rückbildungstendenz aufzufassen sind. Sie können natürlich ebenso wie die Paresen zu einer bleibenden Ausfallerscheinung werden. So wiesen bei der Aufnahme immer noch 10 Patienten eine Seh-, 7 eine Sprach- und 2 eine Seh- und Sprachstörung auf.

Bei 2 der 10 Patienten mit einer Sehschädigung lag das Angiom im Occipitalbereich. Hier liegt die Vermutung nahe, daß das Sehzentrum direkt geschädigt worden ist, während bei den verbleibenden

8 Patienten das Angiom im Temporallappen lokalisiert war.

Eine nähere Übereinstimmung zwischen Ausfallserscheinung und Lokalisation des Angioms ergibt sich in den 7 Fällen mit einer Sprachstörung. Hier entspricht bei allen die Lokalisation der Art der Sprachstörung, die in Form von motorischer und sensibler Aphasie, verlangsamter Sprache, Artikulationsschwierigkeiten und Wortfindungsstörungen zutage traten. Wie TÖNNIS u. LANGE-COSACK (1953) schon an ihrem Krankengut feststellen konnten, treten diese Störungen auch hier häufiger bei linkshirnigem Sitz des Angioms auf. Jedoch eine von ihnen hergestellte Beziehung zwischen aphasischen Störungen und gleichzeitig vorhandener Parese des rechten Arms läßt sich nicht bestätigen.

Bei den in 2 Fällen vorkommenden Kombinationen von Seh- und Sprachstörungen entspricht ebenfalls die Lokalisation des Angioms der Ausfallserscheinung.

Bei allen 19 Patienten fehlt jeglicher Hinweis auf eine Wesensveränderung, und in den meisten Fällen müssen diese Störungen, die besonders bei jüngeren Patienten zu beobachten waren, auf wiederholt auftretende Blutungen oder Anfälle zurückgeführt werden.

Zu den selteneren Symptomen gehören die Sensibilitäts- und Koordinationsstörungen, die teilweise sogar als einzige neurologische Ausfallserscheinung zum Vorschein kommen können. An unserem Krankengut zeigten bei der Aufnahme 8 Patienten Koordinations- und 11 Sensibilitätsstörungen, wobei in nur 2 Fällen die Koordinationsstörungen einen Schluß auf den Sitz des Angioms in der hinteren Schädelgrube oder im infratentoriellen Bereich zuließen. 1 Patient wies noch dazu schwere Herdzeichen in Form einer kompletten Hemiparese auf.

Anders das Bild bei den Sensibilitätsstörungen. Diese traten entweder allein oder in Verbindung mit Hemiparesen auf und werden am ehesten von kleinen Angiomen im Temporoparietalbereich verursacht. In keinem Fall wurde gleichzeitig eine Seh- und Sprachstörung bemerkt.

Beide Symptome lassen jedoch eine gründliche arterio- und encephalographische Untersuchung notwendig werden, im Gegensatz zu den

Patienten mit massiven Herdzeichen. Diese müssen zwar auf jeden Fall arteriographisch bestätigt werden, lassen jedoch eher einen Schluß auf Größe, Lokalisation und Ausmaß des Angioms zu.

Zu weiteren, das Bild der Anamnese und des klinischen Befundes bestimmenden Symptomen gehören Kopfschmerzen, die jedoch höchstens als Begleitsymptom berücksichtigt werden sollten. In etwa 20 % unserer Fälle stimmten die Angaben über die Lokalisation mit der des Angioms überein. Lediglich bei infratentoriellen Angiomen, die wie Hirntumoren der hinteren Schädelgrube durch den Liquorverschluß einen Hydrocephalus internus occlusus, und damit Erscheinungen schweren Hirndrucks hervorrufen, können die Kopfschmerzen in eine direkte Beziehung zu den pathologischen Gegebenheiten gesetzt werden. (RÖTTGEN 1943)

An unserem Krankengut von 8 infratentoriellen Angiomen kann diese These jedoch nicht eindeutig belegt werden. Lediglich 2 von ihnen hatten als Zeichen einer Hirndrucksteigerung eine beidseitige Stauungspapille, während bei 13 von 91 supratentoriell gelegenen Angiomen Zeichen einer zeitweiligen Hirndrucksteigerung in Form einer Stauungspapille oder eines Exophthalmus zutage getreten waren.

Den Abschluß dieses Kapitels über Klinik und Symptomatologie der intracraniellen Angiome bildet die kurze Erörterung eines Symptoms, dem früher wenig Bedeutung beigemessen wurde und dessen objektive Diagnostik wohl auch ein psychiatrisches Wissen erfordert: die psychische Alteration.

Nach STERTZ bringt gerade das pathologische Bild der intracraniellen Angiome durch die chronische Durchblutungsstörung des Gehirns die Voraussetzung für diese Veränderung mit sich. Nach OLIVECRONA und RIIVES's Beobachtungen stellten sich bei 50 % der Patienten mit einem Angiom diese Störungen ein. Von unseren 99 kamen jedoch nur 12 (12,1 %) psychisch alteriert zur Aufnahme. Hierbei überwog das Bild der leichten Veränderung in Form von Antriebschwäche und euphorischer sowie depressiver Stimmungslage bei insgesamt 7 Patienten. 5 zeigten schwere psychopathische Syndrome in Form von psychopathieähnlicher organischer Wesensveränderung. Fälle von "progredienter Verblödung" (LANGE-COSACK 1954) konnten

nicht nachgewiesen werden.

Kennzeichnend ist, daß bei 7 von ihnen das Krankheitsbild mit einem Krampfanfall begann und sich die erstgenannten leichten Veränderungen mit zunehmender Anfallsbereitschaft ausprägten. Eine Tatsache, die wie alle anderen neurologischen Ausfallerscheinungen außer denen, die auf einen apoplektischen Insult zurückzuführen sind, in der chronischen zirkulatorischen Schädigung des Gehirns begründet ist.

Wenn von SATTLER (1939) auch behauptet wird, daß der Grad der psychischen Veränderung umso schwerer sei, je weiter frontal die Angiome lägen, so muß ich von einer solchen Verallgemeinerung wegen der zu kleinen Patientenzahl Abstand nehmen. Wohl aber geht aus unseren Fällen hervor, daß die frontal, frontotemporal und temporal gelegenen Angiome offenbar häufiger zu chronisch psychischen Veränderungen führen als andere. Auch die Beziehung der psychischen Alteration und ihres Ausmaßes zur Größe des Angioms ist nicht so eindeutig wie von LANGE-COSACK beschrieben. Hier kann lediglich behauptet werden, daß wahrscheinlich eher die großen und diffusen Angiome (6 Patienten) zu diesen Veränderungen führten, während sie bei den kleinen (5 Patienten) seltener und auch nicht so offensichtlich waren.

Es sei jedoch erwähnt, daß dieses Symptom in erster Linie bei den Patienten vorlag, deren neurologischer Aufnahmebefund weitgehend unauffällig war, daß es eher bei älteren Patienten in Erscheinung trat und seine Prognose nicht besonders günstig ist.

Abschließend ist festzustellen, daß weniger die Lage als vielmehr die Größe des Angioms die Art und Schwere der psychischen Alteration bestimmt, denn je umfangreicher das Angiom ist, umso mehr leidet die Hirndurchblutung und umso schneller entwickelt sich eine Hirnatrophie, die wir als "anatomisches Substrat des schweren psychischen Verfalls" ansehen. (RIECHERT u. ZILLIG 1940 und LANGE-COSACK 1954)

DIAGNOSTIK

Wie wegweisend die Einführung der Arteriographie für die völlige Abklärung dieses Krankheitsbildes geworden ist, sollen einige Zahlen aus unserem Krankengut veranschaulichen.

Von 99 Patienten konnten bei 80 % mittels der Carotis- oder Vertebralis-Arteriographie Größe, Lokalisation und Zuflüsse, teilweise sogar Art des Angioms eindeutig diagnostiziert werden. Lediglich bei 13 Patienten zeigte die Arteriographie keine klaren pathologischen Veränderungen.

Ebenso kann der EEG-Befund oftmals noch Auskunft über die Lokalisation des Hirnprozesses geben. Hier sind jedoch die Abweichungen erheblich größer. In 12 Fällen war das EEG nicht pathologisch, und bei nur 36 Patienten stimmte die Aussage des EEG's über die Lage des Angioms mit der durch Arteriographie gesicherten überein. Die häufigsten pathologischen Abweichungen sind Dysrhythmieherde (14 Patienten), Allgemeinveränderungen (20 Patienten) und Delta-Herde (10 Patienten). Wenn auch die Hirnstrombefunde nicht immer eindeutig sind, so ist die Untersuchung aber auf jeden Fall wegen der manchmal doch wichtigen Hinweise gerechtfertigt. Erst recht ist die Arterio- und Eecnphalographie zu einem unentbehrlichen diagnostischen Mittel geworden.

KRANKHEITSVERLAUF

Hinsichtlich des Krankheitsverlaufs der diffusen und umschriebenen Angiome läßt sich sagen:

Die diffusen Angiome des Krankenguts zeichnen sich durch ihre unaufhaltsame, oft schleichende Progredienz aus. Sie manifestieren sich meist durch plötzliche Ereignisse, wie Blutungen oder Anfälle, bieten ansonsten jedoch ein eher unauffälliges Bild.

Von den umschriebenen Angiomen sind die kleinen als die prognostisch günstigsten anzusehen. Sie äußern sich in den meisten Fällen durch eine Initialblutung und bieten bei der Aufnahme einen weniger erheblichen neurologischen Befund als die größeren Angiome. Diese treten eher durch Krampfanfälle zutage, denen zum Teil schwere bleibende Ausfallserscheinungen folgen.

B E H A N D L U N G

Zu den seit 1932⁷ vorgeschlagenen Behandlungsmethoden der intracraniellen Angiome gehören: (NORLEN 1966)

- | | |
|-----------------------|--|
| 1. Röntgenbehandlung | 4. Carotisligatur |
| 2. Dekompression | 5. Ligatur von äußerlich gelegenen Gefäßen |
| 3. Elektrokoagulation | 6. Exstirpation |

Alle Versuche, die Angiome auf eine andere Art zu beseitigen, als durch eine Exstirpation, müssen letzten Endes als unvollkommen, aussichtslos und manchmal sogar als kontraindiziert angesehen werden.

CUSHING u. BAILEY (1928) und selbst POTTER (1955) noch rieten zur Röntgenbehandlung, die der größte Mißerfolg war. Es hatte sich nämlich gezeigt, daß der Zustand der Patienten nicht nur unverändert blieb, sondern daß diese Röntgentherapie die ohnehin schon meist bestehende Hirnatrophie noch begünstigte (TÖNNIS u. LANGE-COSACK 1953). Ähnliche Beobachtungen konnten bei einer unserer Patientinnen gemacht werden, wo nach einer Ligatur versorgender Gefäße eine Röntgenbestrahlung vorgenommen wurde. Katamnestisch verschlechterte sich der Zustand zusehends, und schwere Herdstörungen im Operationsgebiet wurden erkenntlich.

Als einzige, der Totalexstirpation des Angioms nahestehende Behandlungsmethode kann die Unterbindung zuführender Gefäße zum Angiom angesehen werden. Wenn auch dadurch die nur durch eine Exstirpation des Angioms erzielte Beseitigung der pathologischen Verhältnisse nicht gewährleistet ist, so ist jedoch die Prognose weitaus günstiger als von NORLEN und TÖNNIS angegeben.

Zweifellos wird auch von den meisten Neurochirurgen, wenn eben möglich, die Totalexstirpation des Angioms durchgeführt.

Bei 7 der 99 Patienten (7,1 %) erwies sich jedes operative Angehen, selbst die Ligatur als unmöglich. Das Alter lag zwischen 3 Monaten und 39 Jahren, und der klinische Befund war nicht erheblich. In allen Fällen stellte die Lokalisation und bei 4 Patienten noch dazu die Größe des Angioms - 3 diffuse und ein großes - die Kontra-

indikation dar. Bei 4 Patienten war die Zentralregion befallen, in 1 Fall die ganze linke Kleinhirnhemisphäre, und in 2 Fällen erwies sich das Angiom in Nähe der Basalganglien als unzugänglich.

Weitere 4 Patienten kamen nicht zur Operation, weil 2 nicht ihr Einverständnis gaben und 2 schon kurz nach der Einlieferung an einer Blutung aus dem Angiom starben.

Auf den katamnestischen Verlauf dieser insgesamt 9 Patienten komme ich später noch zu sprechen.

Demnach kamen von den 99 dargestellten Fällen insgesamt 88 zur Operation (89 %).

Über die vorgenommenen Eingriffe gibt die folgende Aufstellung Auskunft:

- 51 Totalexstirpationen
 - 9 Total- und Gewebsresektionen
 - 1 Teilresektion des Angioms
- 18 Ligaturen zuführender Gefäße
 - 1 Ligatur mit Teilresektion des Angioms
 - 3 Muskelverpackungen des Angioms
 - 1 Beseitigung des Ventrikelverschlusses
 - 1 Torkildsen-Drainage
 - 1 Fibrinverpackung des Angioms
 - 1 Aneurysmaverclippung (Angiom selbst inoperabel)
 - 1 Kraniotomie

Wir stellen fest, daß 84 Patienten (85 %) direkt am Angiom operiert werden konnten. Dieser Prozentsatz ist im Vergleich zu anderen Veröffentlichungen bemerkenswert hoch.

Schien vorher noch die Zahl von 71 Patienten, nach deren Angaben zur Vorgeschichte eine Intracerebral- oder SA-Blutung angenommen werden mußte, extrem hoch zu sein, so manifestierte sie sich jetzt durch den Operationsbefund. Denn in 41 Fällen fand man eine oder mehrere teils frische Blutungshöhlen und in 10 Fällen eindeutige Zeichen einer vorausgegangenen Ventrikelblutung.

Weitere Streuungen ergeben sich in der Literatur über die Angaben der Operationsmortalität.

Von diesen 88 operierten Patienten starben 18 (20 %) direkt postoperativ oder nach einigen Tagen. Unter Berücksichtigung der Tatsache, daß von diesen 18 allein 4 in comatösem Zustand mit schweren Zeichen einer massiven Hirnblutung und 6 Patienten bewußtseinsgetrübt eingeliefert und nach kurzer Rekonvaleszenzzeit operiert worden sind, liegt diese Mortalitätsquote durchaus in der Norm.

Über die Hälfte, 11 Patienten, kamen schon innerhalb der ersten 24 - 48 Stunden nach der Operation ad exitum. Davon 10 durch eine unkontrollierbare Nachblutung in das Operationsgebiet, den Ventrikel oder ins Marklager. In 3 Fällen kam es nach mehreren Tagen zu einem Kreislaufversagen und bei 2 Patienten zu Intestinalblutungen mit tödlichem Ausgang. Der Altersgipfel liegt zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr.

Daß speziell die großen und diffusen Angiome des Frontotemporal- und Praecentralbereiches mit ihren zahlreichen Zuflüssen bei der Exstirpation des Angions oder der Ligatur versorgender Gefäße gefährdet sind und am häufigsten zu Nachblutungen führen, unterstreicht ihre ungünstigen pathologischen Verhältnisse.

Wie hoch die Mortalitätsquote bei den einzelnen Eingriffen ist, zeigt die folgende Tabelle.

Tabelle 2: Operationsmortalität nach verschiedenen Eingriffen.

Operationsmethode	bei insgesamt	direkt postop. gestorben
Totalexstirpation	60 Pat.	14 (22 %)
Intracranielle Unterbindung	18 Pat.	2 (11 %)
Teilresektion des Angioms	2 Pat.	1
Torkildsen-Drain.	1 Pat.	1

Daß 8 der insgesamt 60 Patienten, deren Angiom totalexstirpiert werden konnte, einer direkt postoperativ auftretenden Nachblutung besonders ins Operationsgebiet erlegen sind, erklärt sich am ehesten aus der Tatsache, daß es sich allein bei 7 um Angiome erheblichen, teils diffusen Ausmaßes handelte und sich schon die Blutstillung während der Operation als höchst schwierig erwies.

Niedrig ist mit 11 % (2 Fälle) die Mortalitätsquote der 18 Patienten, deren Angiom nicht total exstirpiert werden konnte. Lediglich die Ligatur zuführender Gefäße bot hier das einzig mögliche Operationsverfahren. Einer kam durch ein Kreislaufversagen und der Zweite nach mehreren Tagen durch einen nach der Sektion verifizierten Hirnabszess in unmittelbarer Nähe des Operationsfeldes ad exitum.

Beiden letzten beiden Fällen, die postoperativ starben, wurde einmal eine Teilresektion des Angioms im Trigonumbereich des linken Ventrikels und im letzten Fall eine Torkildsen-Drainage vorgenommen. Bei beiden erwies sich die beabsichtigte Exstirpation als unmöglich, und beide Patienten erlagen einer postoperativen massiven Nachblutung.

Abschließend ist festzustellen, daß in erster Linie, bei 10 Patienten, die unkontrollierbare Nachblutung ins Operationsgebiet, das Marklager oder den Ventrikel und in zweiter Linie, bei 4 Patienten, unvorhergesehenes Kreislaufversagen sowie Intestinalblutungen den tödlichen Ausgang herbeiführten.

Auf die Beziehung zwischen Mortalitätsquote und den klinischen Befund kurz eingehend, hat sich gezeigt, daß die ohnehin schon comatös und mit schweren Blutungszeichen Eingewiesenen besonders gefährdet sind, und daß auch der Anteil der 39 Patienten, deren klinischer Aufnahmebefund neurologisch fast unauffällig war, hierbei sehr hoch ist.

Eine Korrelierung der Mortalitätsquote zur Vorgeschichte ist zwar hier zulässig, doch wäre ihr Ergebnis wegen des zu kleinen Materials kaum von hinreichender Allgemeingültigkeit.

TÖNNIS u. WALTER (1958) haben zwar schon an einem Krankengut von 56 Patienten, deren Angiom totalexstirpiert werden konnte, einen

Ähnlichen Versuch unternommen und festgestellt, daß die Mortalität bei Patienten mit ausschließlich epileptischen Anfällen in der Vorgeschichte höher sei, doch ergeben sich bei der Betrachtung unserer total exstirpierten Angiome nicht so eindeutige Ergebnisse.

Während hier 5 der 18 postoperativ Verstorbenen in ihrer Anamnese nur Anfälle angaben, war es dem gegenüber bei 7 Patienten zu Blutungen gekommen. Dieses Ergebnis dürfte wohl auch darin begründet sein, daß in dem von TÖNNIS bis 1957 beobachteten Krankengut mehr Patienten von epileptischen Anfällen als von Blutungen in ihrer Vorgeschichte berichteten. Es nehmen jedoch nach neueren Untersuchungen - wie auch hier bestätigt - die Blutungen an Häufigkeit zu, wobei es jedoch zu bedenken gilt, ob es sich wirklich um eine echte Zunahme handelt, oder ob diese nur durch die bessere Diagnostik von SA- oder Hirnblutungen vorgetäuscht wird.

P O S T O P E R A T I V E R V E R L A U F

Von den 99 zur Diskussion stehenden Patienten gaben 2 nicht ihr Einverständnis zur Operation, bei 7 erwiesen sich die Angiome als inoperabel, 2 Patienten starben schon vor der Operation an einer massiven Hirnblutung aus dem Angiom und 18 kamen direkt postoperativ oder nach einigen Tagen ad exitum.

Es bleiben also noch 70 Patienten (71 %), die den operativen Eingriff überlebt haben.

Die Anzahl und Art der vorgenommenen Operationen ergibt sich aus der folgenden Aufstellung:

- 46 Totalexstirpationen
- 16 Ligaturen zuführender Gefäße
- 1 Teilresektion des Angioms
- 1 Fibrinverpackung des Angioms

- 3 Muskelverpackungen des Angioms
- 1 Beseitigung des Ventrikelverschlusses
- 1 Kraniotomie
- 1 Aneurysmaverclippung
(Angiom selbst inoperabel)

Es sei bemerkt, daß im Anschluß an Hirnoperationen oftmals vorübergehende Herdsymptome auftreten, die bei mangelnder Berücksichtigung der Ursache ein falsches Bild für die Prognose hervorrufen können. SCHWAB stellte fest, daß nach Rindenexcisionen aphasische und apraktische Störungen auftraten, obwohl von einer mittel- oder unmittelbaren Schädigung der Sprachzentren keine Rede sein konnte. In diesen Fällen - auch wir konnten diese Beobachtungen machen - gilt es zu entscheiden, ob diese neuen Herdreaktionen auf die Schwellungsbereitschaft des Gehirns, die am 3. - 4. Tage nach der Operation ihren Höhepunkt erreicht hat, zurückzuführen sind, indem sie sich als Fernsymptome im hirnpathologischen Sinne äußern, oder ob eine direkt durch die Operation am Hirngewebe gesetzte Schädigung vorliegt. (RÖTTGEN u. v. STOCKERT 1938)

Für die genauere Betrachtung der postoperativen Symptomatik ist eine Unterteilung der 70 Patienten in 3 große Gruppen zweckdienlich.

I. 29 Patienten (41,5 %), bei denen nach der Operation die ehemaligen Symptome nicht mehr vorhanden sind, und die auch sonst einen fast neurologisch unauffälligen Status aufweisen.

Bei 20 von ihnen konnte eine Totalexstirpation vorgenommen werden, bei 4 die Ligatur zuführende Gefäße und bei den verbleibenden 5 Patienten indirekte, das Angiom selbst nicht betreffende Eingriffe in Form von Muskelverpackungen der das Angiom versorgender Gefäße oder von einer Beseitigung eines Ventrikelverschlusses.

Dieser erfreulich hohe Anteil ist um so bemerkenswerter, wenn wir uns den praeoperativen Verlauf dieser 41,5 % vergegenwärtigen. Hier handelt es sich besonders um kleine umschriebene Angiome im Frontotemporal- und Parietalbereich, die sich in erster Linie bei insgesamt 24 Patienten durch Blutungen, dann aber auch durch Blutungen und Anfälle geäußert hatten. Der Altersgipfel liegt zwischen dem

30. und 40. Lebensjahr. Der Anteil der 20 - 30jährigen ist jedoch ebenso groß wie der der 40 - 50jährigen.

II. 14 Patienten (20 %), bei denen die postoperative Symptomatik der praeoperativen entspricht. Bis auf 2 sind diese Patienten nicht älter als 40 Jahre. Es hat sich sogar ergeben, daß eher jüngere Patienten bis zum 30. Lebensjahr (9 Fälle) dieser Gruppe angehören.

In nur 9 Fällen konnte die Totalexstirpation durchgeführt werden, und bei 4 Patienten - das ist etwa die Hälfte im Gegensatz zum Anteil unterbundener Angiome in Gruppe I. - bot die Ligatur versorgender Gefäße die einzig mögliche Operationsmethode. Hauptsächlich manifestierten sich diese Angiome, die von kleinem bis mittelgroßem Ausmaß waren und am häufigsten den Temporoparietal- sowie Temporoccipitalbereich befallen hatten, durch Blutungen.

Allein 10 dieser 14 Patienten kamen mit mittelgradigen bis schweren Herdzeichen zur Aufnahme, wobei die Hemiparesen im Vordergrund standen.

Hier haben sicher irreversible Schädigungen vorgelegen, doch bei näherer Betrachtung stellt sich zu weiteren Ungunsten der Ligatur als Operationsmethode heraus, daß ausgerechnet 3 jener 4 Patienten, an denen dieser Eingriff vorgenommen worden ist, mit dem weitaus unauffälligsten neurologischen Status eingeliefert worden sind.

III. 27 der 70 Patienten (38,5 %), bei denen im Anschluß an die Operation neue, praeoperativ nicht bekannte Symptome auftreten. Der größte Teil dieser Patienten, die keinen signifikanten Altersgipfel, eher eine gleichmäßige Verteilung zwischen dem 10. und 50. Lebensjahr aufweisen, kommt in einem unauffälligen Status zur Aufnahme. Die Angaben über Initialsymptom und Krankheitsverlauf erweisen sich als nicht so eindeutig wie bei Gruppe I. und II.

In 10 Fällen äußerte sich das Krankheitsbild zum ersten Mal durch eine Blutung, durch einen Anfall in 9 und durch eine fortschreitende Progredienz "lediglich" neurologischer Ausfallerscheinungen ohne bemerkenswerte Ereignisse in 8 Fällen.

Die mittelgroßen bis großen Angiome, die bevorzugt im Temporoparietalbezirk, der Zentralregion und infratentoriell lokalisiert waren,

stellten den größten Anteil unter ihnen dar. An 8 Angiomen wurde eine Ligatur vorgenommen, während 17 Angiome total entfernt werden konnten. In 2 weiteren Fällen wurde je eine Teilresektion des Angioms und eine Fibrinverpackung durchgeführt.

Gerade bei dieser Gruppe gilt es zu entscheiden, ob diese neuen Symptome, die vorher nicht vorhanden waren, auf die postoperative Ödemphase mit ihren möglichen neurologischen Fernsymptomen, oder wirklich auf eine durch die Operation gesetzte Gehirnschädigung zurückzuführen sind.

Bei 22 Patienten waren postoperativ nur neue Symptome zu beobachten, während sie in 5 Fällen noch dazu von den praeoperativ bekannten begleitet wurden. Bei genauerer Betrachtung der post- und praeoperativen Symptomatik dieser 27 Fälle zeigte sich, daß besonders Paresen (12 Patienten) und psychische Veränderungen (7 Patienten) als neue Symptome auftraten.

Den Entlassungs- und Spätfund mit in Betracht ziehend, läßt sich jedoch sagen, daß diese neuen Symptome meist eine gute Rückbildungstendenz zeigten. In 11 Fällen lagen diese bis zur Entlassung wieder ganz zurückgebildeten Reaktionen wirklich in der postoperativen Ödemphase begründet, bei 6 Patienten müssen sie aber als Folge einer durch die Operation gesetzten Schädigung des Gehirns angesehen werden.

Die folgende Tabelle 3 gibt abschließend Auskunft über die praeoperativ schon bestandenen Symptome und ihr Verhalten bis zur Entlassung. Ihr ist eindeutig zu entnehmen, daß vor allem zur Zeit der Aufnahme diagnostizierte Sensibilitäts- und Koordinationstörungen bis zur Entlassung durch die Operation, insbesondere die Totalexstirpation, die beste Beeinflussung erfahren haben. Das bis zur Entlassung ungünstigste Behandlungsergebnis weisen die Patienten auf, die mit leichten bis mittelschweren Paresen oder schon psychisch alteriert zur Aufnahme kamen. Doch muß berücksichtigt werden, daß in den 3 Fällen mit postoperativ gebliebener psychischer Alteration und Sehstörung nur eine Ligatur vorgenommen werden konnte.

Tabelle 3:

Symptom	<u>präoperativ</u>	<u>Entlassungsbfd.</u>		völlig zurück gebildet
	bei	geblieben	gebessert	
Paresen	17 Pat.	2 Pat.	6 Pat.	9 Pat.
Sehstörung	10 Pat.	1 Pat.	3 Pat.	6 Pat.
Sensibil. störungen	10 Pat.	-	-	10 Pat.
Sprach- störungen	8 Pat.	-	6 Pat.	2 Pat.
Psychische Alteration	6 Pat.	2 Pat.	-	4 Pat.
Koordinat. störungen	4 Pat.	-	-	4 Pat.

Insgesamt wurden jedoch 27 der 70 Patienten (27,4 %) in neurologisch völlig unauffälligem Status entlassen. Es handelte sich hier um kleine bis mittelgroße Angiome, die sich bei 14 Patienten durch Blutungen und in 6 Fällen durch Blutungen und Anfälle ein oder mehrmals in der Vorgeschichte geäußert hatten.

Davon konnten 16 Totalexstirpationen und 5 Ligaturen durchgeführt werden.

K A T A M N E S E N

Dem folgenden abschließenden Kapitel liegt der weitere Verlauf dieser 70 operierten Patienten und der 9 Nicht-Operierten zugrunde.

Wegen der gesonderten Stellung der letztgenannten möchte ich darauf zuerst eingehen.

Trotz günstiger Prognose der Angiome bezüglich ihrer Lage und Größe gaben 2 dieser 9 Patienten nicht ihr Einverständnis zur Operation. Die bei beiden zur Zeit der Aufnahme vorliegende Hemiparese konnte durch die vorgeschlagene medico-mechanische Therapie keine eindeutige Besserung erfahren.

Hinsichtlich des katamnestischen Verlaufs der 7 inoperablen Fälle ist Folgendes zu berichten:

Über einen Patienten fehlt jede katamnestische Aufzeichnung.

Ein 3 Monate altes Mädchen mit diffusen angiomatösen Mißbildungen im Frontalhirn starb kurze Zeit nach der Entlassung. Ein weiterer Patient mit einem diffusen infratentoriell gelegenen Angiom starb 1 Jahr später an einer massiven Hirnblutung. Vorher schon hatten Zeichen schwerster psychischer Veränderung und Sprachstörungen sowie Anfälle den unaufhaltsamen Fortschritt der Hirnatrophie deutlich gemacht.

Verschlechtert hat sich der Befund bei 1 Patienten, bei dem nach 8 Jahren eine zunehmende Konzentrationsschwäche und psychische Veränderungen festgestellt werden konnten. Trotzdem verrichtete er noch leichte Arbeiten.

Unverändert ist der neurologische Befund nach 7 Jahren bei 1 Patienten. Nur einmal trat kurz nach der Behandlung ein erneuter Krampfanfall auf. Der Patient steht jedoch unter ständiger Hochdruckkontrolle.

Von einer beschränkten Besserung ist bei 2 Patienten zu berichten. Beide sind nicht mehr voll arbeitsfähig, wobei einmal durch Mylepsin die Anfallsbereitschaft erfolgreich herabgesetzt und zum anderen durch das Vermeiden jeglicher Anstrengungen Blutungsrezidive verhindert werden konnten.

Es sei jedoch zum Schluß festgestellt, daß sich in keinem Fall eine eindeutige Behebung der Ausfallserscheinungen durch die konservative Behandlung erzielen ließ, der Befund sogar eher für eine durch medikamentöse Behandlung zwar noch verdeckte, jedoch latent fortschreitende Gewebeschädigung spricht.

Von den 70 Operierten konnten 62 katamnestisch erfaßt werden, wobei sich 54 einer ein- bis neunmaligen ambulanten Kontrolluntersuchung unterzogen haben, und bei 8 Patienten lediglich über eine Briefantwort der katamnestische Befund erhoben werden konnte. Die Beobachtungszeit betrug in 1 Fall fast 20 Jahre, während aber über die Hälfte, 26 Patienten, schon innerhalb der ersten 1,6 Jahre nach der Operation zur letzten Untersuchung kam.

Der Versuch, die katamnestische Symptomatik zur praeoperativen und zum operativen Eingriff in Beziehung zu setzen, erweist sich wegen des manchmal fehlenden objektiven Befundes und der stark voneinander abweichenden Beobachtungsdauer als nicht einfach.

Während einer durchschnittlichen Beobachtungszeit von 3-4 Jahren weisen 19 der 70 Operierten (27 %) keinerlei neurologische Symptome mehr auf. Von ihnen sind 9 laut Angabe wieder voll arbeitsfähig, und von den verbleibenden 10 muß es als sicher angenommen werden. Hierbei wurde in 12 Fällen das Angiom totalexstirpiert, und in 3 Fällen wurden zuführende Gefäße ligiert.

Das bedeutet, daß 26 % aller "Totalexstirpierten" gegenüber 18,7 % aller "Ligierten" als "völlig geheilt" angesehen werden müssen.

Darunter verstehen wir die totale oder durch die Ligatur von Gefäßen weitgehendst erzielte Ausschaltung des bestandenen av.Shunts der Hirngefäße sowie die Wiederherstellung physiologischer Hirntätigkeit.

Es ist sogar bei 3 dieser 19 Patienten eine Totalexstirpation mit gleichzeitiger Geweberesektion vorgenommen worden.

Dieser wohl günstigste Behandlungserfolg wurde bei kleinen umschriebenen, besonders frontobasal gelegenen Angiomen erzielt.

Einen weniger günstigen katamnestischen Befund, teilweise sogar mit erheblichen neurologischen Ausfallserscheinungen verzeichnen

wir bei den verbleibenden 51 Patienten (73 %).

Von ihnen kamen 3 mit schwersten Zeichen einer erstmals nach der Operation aufgetretenen SA-Blutung und eine Patientin, 17 Jahre nach der Operation, im status epilepticus zur Wiederaufnahme, der auf einen zwischenzeitlich neu gewachsenen inoperablen Tumor im Frontalhirn zurückzuführen war. Bei weiteren 3 Patienten wurden ein Abszess im Operationsgebiet operiert, die Beseitigung eines neu aufgetretenen Ventrikelverschlusses und eine nochmalige Verclippung zuführender Angiomgefäße vorgenommen.

Wenn ich im Folgenden an Tabelle 3 anschließend ausführlicher auf das Verhalten praeoperativ schon bestandener, katamnestisch gebliebener und neu aufgetretener Symptome und auf ihre Beziehung zum klinischen Bild sowie operativen Eingriff eingehe, so muß ich jedoch darauf hinweisen, daß außer acht gelassen ist, ob sie allein oder in Verbindung mit anderen Erscheinungen zutage getreten sind!

Wie Tabelle 3 zu entnehmen war, machten bis zur Entlassung in erster Linie die Sensibilitäts- und Koordinationsstörungen den Operationserfolg deutlich.

Der Entlassungsbefund läßt somit unter Berücksichtigung der praeoperativen Symptomatik und des Eingriffs zwar eine vage Prognose zu, doch kann letztlich erst der katamnestische Verlauf bei möglichst langer Beobachtungszeit eine Stellungnahme zum Operationserfolg zulassen. Es hat sich nämlich gezeigt, daß im Laufe von Jahren durchaus die gleichen oder gar neue Symptome auftreten können.

ANFÄLLE

Von den 70 operierten Patienten sind bei 34 (48,5 %) in der Vorgeschichte Anfälle aufgetreten. Allein bei 14 Patienten über 10 mal. Verfolgen wir den weiteren Krankheitsverlauf, so ergibt sich folgendes Bild:

In nur 1 Fall hielten die Anfälle postoperativ unvermindert an,

und bei 1 Patienten äußerten sich die praeoperativ aufgetretenen Anfälle nach der Operation in Form einiger Absencen.

Diese Feststellung sollte jedoch für die Beurteilung des Behandlungserfolges kaum von Bedeutung sein, zumal die postoperative Behandlungsdauer durchschnittlich nicht mehr als 20 Tage beträgt und diese beiden Fälle katamnestisch sogar über Jahre hinaus anfallsfrei geblieben sind.

Von größerer Wichtigkeit ist jedoch das Auftreten von Anfällen nach der Operation bei den Patienten, die nie vorher Anfälle erlebt hatten. Hier konnte lediglich in 1 Fall diese Beobachtung gemacht werden, und selbst dabei mußte dieses Ergebnis als Äußerung der individuell verschiedenen postoperativen Reaktionslage angesehen werden, denn katamnestisch blieb auch dieser Patient anfallsfrei.

Von alleiniger Aussagekraft über den Behandlungserfolg ist bei diesem das Angiom in etwa 50 % aller Fälle begleitendem Symptom der katamnestische Verlauf.

Wir können berichten, daß in 6 von 70 Fällen (8,6%) bei einer Beobachtungszeit von 1,3 - 13 Jahren katamnestisch erstmals Anfälle und in 1 Fall Absencen aufgetreten sind. Es handelt sich hier um kleine Angiome im Temporoparietalbezirk, die in 6 Fällen totalexstirpiert und in 1 Fall unterbunden werden konnten.

Bei allen wurde die über Jahre hinaus fortschreitende Verschlechterung des Zustandes noch durch hinzukommende Ausfallserscheinungen wie Paresen, schwere psychische Veränderungen in 4 Fällen sowie Sprach- und Sehstörungen unterstrichen.

Auffallend ist der Anteil von 4 Patienten weiblichen Geschlechts.

Bei 19 der 34 Patienten (56 %), in deren Vorgeschichte Anfälle aufgetreten sind, stellten sich nach einer maximalen Beobachtungszeit von 20 Jahren erneut Krampfanfälle ein. Es sei jedoch erwähnt, daß sich in 11 Fällen Häufigkeit als auch Intensität der Anfälle gebessert haben. In nur 2 Fällen hat sich insgesamt der Zustand verschlechtert. Auch hier ist bemerkenswert, daß der Anteil weiblicher Patienten größer ist, als der männlicher. Diese

Beobachtung steht in auffälligem Gegensatz zu unserer Feststellung, daß Angiome beim männlichen Geschlecht doppelt so häufig vorkommen als beim weiblichen.

16 dieser 19 Angiome konnten totalexstirpiert und 2 ligiert werden. Im Vordergrund steht hier das kleine umschriebene Angiom im Tempoparietalbezirk.

Für diese Anfallsrezidive und jene erstmals im katamnestischen Verlauf aufgetretenen Anfälle müssen verschiedene Ursachen in Betracht gezogen werden:

In einigen Fällen sind sie sicher in einer durch die Operation notwendig gewordenen Geweberesektion oder der "unvollkommenen Beseitigung" des av. Shunts begründet.

Weiterhin muß jedoch eine nach Jahren wieder eintretende Kompensationsschwäche anderer cerebraler Gefäße berücksichtigt werden. Am häufigsten aber führen ausgedehnte Narbenbildungen im Operationsgebiet zu postoperativen und katamnestischen Anfällen.

Bei den restlichen 11 der 34 Patienten (32,4 %) konnten postoperativ und katamnestisch keinerlei Anfälle oder anfallsartige Zustände mehr beobachtet werden. Hier überwiegt wieder der Anteil männlicher Patienten mit kleinen Angiomen im Frontotemporalbereich und der Zentralregion. Davon wurden 9 Totalexstirpationen und 1 Ligatur durchgeführt.

Die Auswirkung der Operationsmethode auf das Verhalten praeoperativ aufgetretener Anfälle zeigt Tabelle 4.

Tabelle 4:

Behandlungs- art	praeop. Anfälle	nur praeop.	selte- ner	katamnestisch		
				geblie- ben	häufi- ger	erst- mals
Total- exstirpation	26	9	9	5	2	5
Intercran- Unterbindg.	4	1	2	-	-	1

BLUTUNGEN

Eine noch günstigere Beeinflussung durch die Operation haben 48 der 70 Patienten (68,5 %) erfahren, bei denen das Angiom während des praeoperativen Krankheitsverlaufs zu einer oder mehreren Blutungen geführt hatte. Insgesamt kam es in nur 3 Fällen (6,3 %) zu einmaligen Blutungsrezidiven, die jedoch - wie berichtet - zur Wiederaufnahme kamen, und bei denen sich arteriographisch ein unvollständig exstirpiertes Angiom zeigte.

PARESEN

Von den 70 Operierten weisen 17 Patienten (24,2 %) bei der Aufnahme Paresen auf.

Konnten wir zur Zeit der Entlassung noch feststellen, daß sich bei 9 Patienten dieses Symptom nach der Operation zurückgebildet hatte (siehe Tabelle 3), so zeigte sich nach einer postoperativen Beobachtungszeit bis zu 19 Jahren bei nur noch 5 der 17 Patienten (29 %) ein völliger Rückgang der praeoperativ bestandenen Paresen.

Insgesamt haben also 12 Patienten (71 %) keine eindeutige Besserung dieser neurologischen Ausfallserscheinung erfahren, wenn auch 10 Angiome total exstirpiert werden konnten und nur 2 ligiert wurden.

Bei dieser Aussage muß jedoch berücksichtigt werden, daß gerade diese 12 Patienten mit dem massivsten neurologischen Befund zur Aufnahme gekommen sind und es sich wie bei den Anfallsrezidiven um das prognostisch ungünstigere kleine Angiom im Temporoparietalbezirk handelt.

Direkt postoperativ erstmals aufgetreten sind paretische Zeichen bei 12 Patienten. In 6 Fällen bildeten sie sich bis zur Entlassung wieder voll zurück, und bei den restlichen 6 mit Angiomen im Temporozenalbereich blieben sie stationär.

Zusammenfassend ist festzustellen, daß sich in 5 von 17 Fällen (29 %) die Paresen nach dem operativen Eingriff zurückgebildet haben, in 12 Fällen (71 %) keine eindeutige Operationsauswirkung verzeichnet werden konnte, und daß sich bleibende Paresen erstmals nach der Operation bei 12 Patienten (17,2 %) entwickelt haben.

Bei der Frage nach dem Einfluß der verschiedenen Operationsmethoden hinsichtlich der Ausschaltung oder Neuentwicklung von Paresen weist auch hier die Totalexstirpation des Angioms ein günstigeres Ergebnis als die Ligatur versorgender Gefäße auf. Der relativ hohe Anteil der "Nicht-Geheilten" sollte jedoch eher auf die Tatsache zurückgeführt werden, daß hier in den meisten Fällen die schon praeoperativ jahrelang bestandenen pathophysiologischen Verhältnisse irreparable Schäden hervorgerufen haben müssen!

PSYCHISCHE ALTERATION

Mit Zeichen psychischer Veränderung kamen 6 der 70 Operierten (8,6 %) zur Aufnahme. 4 Totalexstirpationen und 2 Ligaturen wurden durchgeführt. Das Verhalten dieses Symptoms bis zur Entlassung entgeht Tabelle 3.

Über den weiteren katamnestischen Verlauf läßt sich folgendes sagen:

Bei 3 in erster Linie älteren Patienten hat sich dieses Symptom nach der Operation bleibend zurückgebildet. In allen 3 Fällen konnte das kleine frontal und frontobasal gelegene Angiom total-exstirpiert werden.

Bei den 3 verbleibenden Patienten hat das praeoperative Bild durch die Operation - 2 Ligaturen und 1 Totalexstirpation - keinerlei Veränderungen erfahren.

Zu einer erstmaligen Ausbildung eines Psychosyndroms direkt nach der Operation kam es bei 7 der 70 Operierten. In 3 Fällen bildete es sich bis zur Entlassung wieder ganz zurück und bei 4 Patienten (5,7 %) mit mittelgroßen Angiomen im Temporoparietalbereich blieb es stationär.

Erstmals nur im katamnestischen Verlauf traten bei 6 Patienten Zeichen psychischer Veränderung auf. In allen Fällen waren die mittelgroßen und frontotemporal gelegenen Angiome total entfernt worden.

Eine günstigere Auswirkung der Totalexstirpation auf das Verhalten dieses Symptoms ist hier nicht klar erkenntlich. Hierbei sollte jedoch berücksichtigt werden, daß gerade die Patienten, die psychisch alteriert eingewiesen worden sind, auf eine lange Vorgeschichte zurückblicken. Ihr Krankheitsverlauf ist meist nicht sehr ereignisreich, vielmehr durch ein fast unbemerktes Aneinanderreihen von leichten Symptomen charakterisiert. Trotz des neurologisch fast unauffälligen Aufnahmebefunds der meisten dieser Patienten liegt bei ihnen schon eine schwere cerebrale, selbst dann durch eine Totalexstirpation nicht mehr revidierbare Gewebeschädigung vor.

SEHSTÖRUNGEN

Von den 70 Operierten kamen 10 (14,3 %) mit Sehstörungen zur Aufnahme; 6 der Angiome konnten totalexstirpiert und 2 von ihren Zuflüssen unterbunden werden.

Eine völlige Rückbildung erfuhren 6 (60 %) dieser Patienten mit Angiomen im Temporoparietalbezirk.

Eine passagere, postoperativ bis zur Entlassung aufgetretene Sehstörung konnte bei keinem festgestellt werden.

Als durch die Operation unbeeinflusst müssen die Sehstörungen von 4 der 10 Patienten (40 %) angesehen werden, wobei in 2 Fällen eine Ligatur vorgenommen worden ist.

Bei 11 der 70 Operierten (15,7 %) entstand postoperativ oder katamnestisch dieses Symptom erstmals. Hier konnte in 7 Fällen das am häufigsten temporal und infratentoriell gelegene Angiom total entfernt werden.

SPRACHSTÖRUNGEN

Mit Sprachstörungen, häufig kombiniert mit Paresen oder Sehstörungen, wurden 8 der 70 operierten Patienten (11,4 %) eingewiesen.

In 2 Fällen (25 %) konnten sie sich nach erfolgreicher Totalexstirpation ganz zurückbilden, während sie bei 6 Patienten (5 Totalexstirpationen und 1 Ligatur) mit Angiomen im Parietooccipitalbereich trotz kurzweiliger Besserung (siehe Tabelle 3) bis zur Katamnese stationär blieben.

Neue, vorher nicht beobachtete Sprachstörungen entwickelten sich postoperativ oder katamnestisch zu einem bleibenden Symptom bei 11 der 70 operierten Patienten (15,7 %). In 4 Fällen muß dieses lediglich nach der Operation bis zur Entlassung aufgetretene Symptom auf die postoperative Ödemphase zurückgeführt werden.

Eine von CONRAD (1951) beobachtete schnellere Restitution einer Aphasie, je näher der Herd an der Sylvischen Fuge gelegen sei, kann nicht bestätigt werden.

SENSIBILITÄTSSTÖRUNGEN

10 der Operierten (14,3 %) kamen mit Sensibilitätsstörungen, teilweise als alleinigem neurologischen Symptom zur Aufnahme. Im

Vordergrund stehen hier die Hypästhesie sowie Par- und Analgesie. Die häufigsten Begleiterscheinungen waren Hemiparesen.

Bei 5 Patienten bestanden diese Erscheinungen nur praeoperativ. Die verbleibenden 5 (50 %) wiesen jedoch praeoperativ wie katamnestisch das gleiche Bild auf. In diesen Fällen handelte es sich um kleine bis mittelgroße, temporoparietal gelegene Angiome. Erstmals nach der Operation stellten sich bei 6 der 70 Operierten (8,6 %) bleibende Sensibilitätsstörungen ein.

KOORDINATIONSSTÖRUNGEN

Mit dem seltensten Symptom intracranieller Angiome, der Koordinationsstörung, werde ich dieses Kapitel abschließen.

Insgesamt kamen von den Operierten (5,7 %) mit dieser Ausfallserscheinung zur Aufnahme. 2 Totalexstirpationen wurden hier durchgeführt.

Bei allen hat sich dieses Symptom postoperativ ganz zurückgebildet, und in nur 1 Fall von 70 (1,4 %) trat es katamnestisch erstmals auf.

In der folgenden Tabelle 5 sind die vorangegangenen Angaben noch einmal festgehalten, wobei das Verhalten der praeoperativ bestandenen Symptome bis zur Entlassung Tabelle 3 zu entnehmen ist.

Tabelle 5:

Symptom	präop. bei (% anteil der 70 Operiert.)	davon		erstmalig			nach der Op. erstmalig u. bleibend bei
		nur präop.	präop. und katamn.	postop. bis Entl.	postop. nur und katamn.	postop. nur und katamn.	
Blutung	48 - 68,5 %	93,7 %	6,3 %	-	-	-	-
Anfall	34 - 48,5 %	32,4 %	56,0 %	1	-	6	6 - 8,6 %
Paresen	17 - 24,2 %	29,0 %	71,0 %	6	6	6	12 - 17,2 %
Sehstörung	10 - 14,3 %	60,0 %	40,0 %	1	2	9	11 - 15,7 %
Sensibil. störung	10 - 14,3 %	50,0 %	50,0 %	-	1	5	6 - 8,6 %
Sprach- störung	8 - 11,4 %	25,0 %	75,0 %	4	5	6	11 - 15,7 %
Psych. Alterat.	6 - 8,6 %	50,0 %	50,0 %	3	4	6	10 - 14,3 %
Koordin. störung	4 - 5,7 %	100,0 %		-	-	1	1 - 1,4 %

B E U R T E I L U N G

Die vorausgegangenen Ergebnisse lassen demnach folgende Beurteilung zu:

In der Vorgeschichte beobachtete Blutungen sowie bei der Aufnahme diagnostizierte Koordinationsstörungen weisen nach dem operativen Eingriff den besten Behandlungserfolg auf.

Dem folgen Seh- und Sensibilitätsstörungen sowie Symptome psychischer Wesensveränderung, die sich wiederum bei älteren Patienten eher zurückbildeten.

Den ungünstigsten Verlauf verzeichnen wir bei Patienten mit praeoperativ bestandenen Sprachstörungen, Paresen oder Anfällen. Bei der Beurteilung des letztgenannten Symptoms müssen jedoch die Länge der Vorgeschichte sowie der klinische Befund besonders berücksichtigt werden. Denn an dieser Stelle hat sich gezeigt, daß die durch die Operation gewünschte Beseitigung seltener erzielt werden konnte bei Patienten, die auf eine längere sowie anfallsreichere Vorgeschichte zurückblickten.

Weiterhin geht aus dieser Statistik hervor, daß bei durchschnittlich 10,2 % der Operierten nach der Operation mit dem Ausbruch bleibender und praeoperativ nicht bekannter Symptome zu rechnen ist. Hierbei kann sogar die Anzahl dieser Patienten den Anteil derer, die praeoperativ dieses Symptom aufwiesen, übertreffen. Im Vordergrund steht hier die im postoperativen oder katamnestischen Verlauf erstmals bei 14,3 % der 70 Operierten aufgetretene psychische Alteration mit einem Zuwachs von 5,7 %.

Hinsichtlich der Ausschaltung dieser einzelnen hier aufgeführten Ausfallerscheinungen muß eindeutig der Totalexstirpation als Operationsmethode der Vorzug gegeben werden.

Bei der Fragestellung nach einer Abhängigkeit des Behandlungserfolges der verschiedenen Symptome von der Größe und Lokalisation des Angioms ist eine klare Stellungnahme nicht möglich. Ohne überzeugende Mehrheit lassen die kleinen frontal, frontotem-

poral und frontobasal gelegenen Angiome (s. auch S. 35 unten) eine vage günstigere Prognose zu, als vor allem die temporoparietal lokalisierten.

Es ist jedoch von großer Wichtigkeit, daß sich diese Zahlenangaben nur auf das Verhalten der einzeln hier aufgeführten Ausfallerscheinungen beziehen können und in keinem Fall - zumal bei den meisten Patienten prae- und postoperativ Kombinationen von Symptomen bestehen - Schlüsse auf den gesamten katamnestischen Befund einzelner Patienten zulässig sind.

Hierüber ist abschließend zu sagen, daß 19 der Operierten (27 %) postoperativ und katamnestisch keinerlei Ausfallerscheinungen mehr (s. auch S. 35 Mitte) und weitere 5 Patienten (7,1 %) lediglich leichte Störungen aufweisen, die jedoch nicht erheblich sind.

Bei den verbleibenden 38 Patienten (53 %) entspricht in 11 Fällen die postoperative der praeoperativen Symptomatik, während in 30 Fällen (43 %) das nach jahrelanger Beobachtungszeit aufgenommene Bild auf neue Ausfallerscheinungen ausgedehnt ist.

Katamnestisch nicht erfaßt wurden 8 der 70 Patienten.

MORTALITÄT

Von den Operierten starben 4 (5,7 %) im weiteren Verlauf. In 1 Fall nahm sich der Patient, der weiterhin unter schweren oftmaligen Anfällen litt, nach einem Jahr das Leben. 2 Patienten starben 6 beziehungsweise 8 Jahre nach der Operation an einer Encephalitis und einer Lungenembolie, während die Todesursache von 1 Patienten nicht bekannt ist.

ARBEITSFÄHIGKEIT

Abschließend sei noch auf die Arbeitsfähigkeit der 70 Operierten eingegangen:

Hierüber liegen von 42 Patienten Angaben vor. Von ihnen konnten 28 (66,5,%) ihrem alten Beruf wieder nachkommen, wobei es aller-

dings bei 9 als sicher angenommen werden mußte. Nur noch beschränkt arbeitsfähig waren 4 (9,5 %), und 10 (24 %) konnten nach der Operation keinerlei berufliche Tätigkeit mehr ausüben. In erster Linie führten mittelgroße, vor allem temporal lokalisierte Angiome zur völligen Invalidität, während kleine frontal und parietal gelegene diesbezüglich die beste Prognose boten. Eine Beziehung zwischen dem erfolgten operativen Eingriff und der Arbeitsfähigkeit zeigt Tabelle 6 an.

Tabelle 6:

Behandlungs- art	insgesamt von 70 Operierten	arbeits- fähig	beschränkt arbeitsfähig	invalide
Total- exstirpation	46	69 %	6,9 %	24,1 %
Intracran. Unterbindg.	16	57 %	-	43,0 %

Eindeutig kommt hier ein Zusammenhang zwischen der Arbeitsfähigkeit - und damit der Prognose - und der Art des Eingriffes zum Ausdruck.

Denn nur die Totalexstirpation des Angioms vermag eine völlige Beseitigung des av. Shunts herbeizuführen. Demgegenüber können nach einer Ligatur versorgender Gefäße die noch bestehenden kleinen Gefäße nach jahrelanger hämodynamischer Beanspruchung und bei fortschreitender Kompensationsschwäche weiltumiger werden, womit die praeoperativen pathophysiologischen Gegebenheiten wiederhergestellt wären; denn die Ligatur führt im Endeffekt nur zur Verkleinerung des Angioms. Das beweisen arteriographische Kontrolluntersuchungen, wobei in der spätarteriellen Phase arteriovenöse Kurzschlüsse nachzuweisen sind. Weiterhin haben kontrollarteriographische Untersuchungen von TÖNNIS und WALTER u. FRIEDMANN gezeigt, daß sich nach der Totalexstirpation eines Angioms eine schnellere Rückbildung hypertrophierter zuführender Gefäße einstellt als nach einer Ligatur versorgender Gefäße.

Wenn auch an einigen Stellen meiner Arbeit anderen Veröffentli-

chungen widersprechende Stellungnahmen oder Ergebnisse zutage getreten sein sollten, so sei betont, daß zwar manche Angaben nicht von Allgemeingültigkeit sein können, wegen der manchmal zu geringen Patientenzahl, die statistischen Auswertungen der zur Diskussion gestellten Krankengeschichten von 99 Patienten jedoch angeführt werden müssen.

Immer perfektioniertere Operationsmethoden, neue technische, die Diagnose erleichternde Mittel sowie erweiterte Anästhesieverfahren vermochten in den letzten Jahren die Prognose dieses schweren und teilweise fatalen Krankheitsbildes günstig zu beeinflussen.

Ich hoffe, mit meinen Ergebnissen und Aussagen zum mir überlassenen Thema einen kleinen Beitrag zur Prognose dieses Krankheitsbildes, sowie Hinweise zum zu erwartenden postoperativen und katabolischen Verlauf gegeben zu haben.

L I T E R A T U R

- BERGSTRAND, H., H. OLICEVRONA u. W. TÖNNIS: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Leipzig: Georg Thieme 1936
- BERNSMEIER, A. u. K. SIEMONS: Gesamtkreislauf und Hirndurchblutung bei intracran. Angiomen und Aneurysmen. Dtsch.Z. Nervenheilkunde. 169, 421 (1953)
- CHAMBERS, R., and B.W. ZWEIFACH: Phys. Rev. (Am.) 27, 436 (1947)
- CONRAD, K.: Fortschr. Neur. 19, 291 (1951)
- CUSHING, H., and H.P. BAILEY: Blood vessels tumors of the brain. Springfield: 1928
- DANDY, W.E.: Venous abnormalities and angiomas of the brain. Arch. Surg. (Chicago) 17, 715 (1928)
- FEKAS, L., F.GERSTENBRAND u. E. M. KLAUSBERGER: Av. Aneurysma mit Hirnatrophie. Wien. med. Wschr. 71, 61 (1959)
- GAENSHIRT, H., u. W. SCHIEFER: Zur Kreislaufpathologie des av. Aneurysmas. Dtsch. Z. Nervenheilk. 172, 58 (1954)
- HUBER, P.: Ein Beitrag zur Problematik des cerebralen arterio-venösen Aneurysmas beim Kind. Dtsch. Z. Nervenheilk. 179, 510 (1959)
- KUFS, H.: Über heredofamiliäre Angiomatose des Kleinhirns u. der Retina, ihre Beziehungen zueinander und zur Angiomatose d. Haut. Z. ges. Neurol. Psychiat. 113, 651 (1928)
- KRAYENBÜHL, H.: Diskussion über supratentorielle Angiome. Excerpta Medica, Wien. Arch. Psychol. Psychiat. Neurol. 1, 175 (1957)
- KRAYENBÜHL, H., u. M.-G. YSARGIL: Die vasculären Erkrankungen im Gebiet der A. vertebralis und A. basalis. Stuttgart:Georg Thieme 1957

LANGE - COSACK, H.: Psychische Störungen beim arteriovenösen Rankenangioma des Gehirns. Dtsch. Z. Nervenheilk. 171, 416 (1954)

Anatomie und Klinik der Gefäßmißbildungen des Gehirns und seiner Häute. Handbuch der Neurochirurgie Band II, Springer-Verlag 1966

MANUELIDIS, E. E.: Über die Hämangiome des Gehirns. Arch. Psych. Nervenkr. 186, 280-297 (1951)

NORLEN, G.: Die chirurgische Behandlung intracran. Gefäßbildungen. Handbuch der Neurochirurgie Band II Springer-Verlag 1966

OLIVECRONA, H., and J. LADENHEIM: Congenital arteriovenous aneurysms of the carotid and vertebral arterial systems. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1957

--, and J. RIIVES: Arteriovenous aneurysms of the brain. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) 59, 567-602 (1948)

PERRIA, L., and R. CRUDELLI: Further observations on the clinical and physiopathological aspects of the congenital intracran. arteriovenous aneurysmas. Acta Neurochir. (Wien) 6, 285 (1958)

POTTER, J. M.: Angiomatous malformations of the brain; Their native and prognosis. Arm. roy. Coll. Surg. 16, 227-243 (1955)

RIECHERT, T. u. G. ZILLIG: Psychische Störungen beim av. Aneurysma des Gehirns. Z. ges. Neurol. Psychiat. 168, 396-414 (1940)

RÜTTGEN, P.: Weitere Erfahrungen an Kongenitalen arteriovenösen Aneurysmen des Schädelinneren. Zbl. Neuroch. 2, 18-33 (1937)

Über arteriovenöse Rankenangiome des Kleinhirns. Zbl. neuroch. 8, 161 (1943)

- RÖTTGEN, P., u. F. G. v. STOCKERT: Vorübergehende Herdsymptome im Anschluß an Hirnoperationen. Zbl. Neuroch. 3, 12 (1938)
- SATTLER, E.: Die Diagnostik der Adergeschwülste im Großhirn und operative Resultate. Arch. Psychiat. Nervenkr. 110, 169 (1939)
- SCHIEFER, W., u. W. TÖNNIS: Serienangiographische Untersuchungen als Ergänzung zur Hirndurchblutungsmessung nach KETY. Zbl. Neuroch. 14, 88 (1948)
- SCHÜRMAN, K.: Die klin. Symptomatologie der raumfordernden Prognose der Frontallappen. Zbl. Neuroch. 18, 315 (1958)
- SHENKIN, H.J., E.B. SPITZ, F.C. GRANT and S.S. KETY: Physiologic studies of arteriovenous anomalies of the brain. J. Neurosurg. 5, 165-172 (1948)
- TÖNNIS, W.: Symptomatologie und Klinik der supratentoriellen arteriovenösen Angiome. Acta med. belgica 57, 205 (1957)
- , H. LANGE-COSACK: Klinik, operative Behandlung und Prognose der arteriovenösen Angiome des Gehirns und seiner Häute. Dtsch. Z. Nervenheilk. 170, 460 (1953)
- , u. W. SCHIEFER: Konservative oder operative Behandlung von Subarachnoidal-Blutungen? Medizinische 35, 1175 (1956)
- , W. SCHIEFER and W. WALTER: Signs and symptoms of supratentorial arteriovenous aneurysms. J. of Neurosurg. 15, 471 (1958)
- , u. W. SCHIEFER: Zur Frage des Wachstums arteriovenöser Angiome. Zbl. Neuroch. 15, 145-150 (1955)
- , u. W. WALTER: Warum Totalexstirpation der intracran. arteriovenösen Angiome? Leistungen und Ergebnisse der neuzeitlichen Chirurgie. Georg Thieme: 1958

TÖNNIS, W., W. WALTER u. G. FRIEDMANN: Störungen der Hirndurchblutung bei av. Angiomen des Gehirns. Arch. f. Kreislauf-forschung 31, 135 (1959)

ZÜLCH, K.J., u. E. CHRISTENSEN: Pathologische Anatomie der raum-beengenden intracraniellen Prozesse. Handbuch der Neuro-chirurgie Band III Springer-Verlag 1956

Zum Schluß meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht,
Herrn Priv.Doiz. Dr. J. W a p p e n s c h m i d t für die
Überlassung des Themas, seine wertvollen Ratschläge und An-
regungen bei der Abfassung der Arbeit und die Übernahme des
Referates herzlichst zu danken.

Herrn Professor Dr. P. R ö t t g e n danke ich sehr für die
Übernahme des Korreferates.

L e b e n s l a u f

Am 17. August 1942 wurde ich in Düsseldorf geboren. Nach 4 Volksschuljahren in Duisburg-Buchholz besuchte ich anschließend das humanistische Gymnasium in Duisburg und Mülheim/Ruhr. Dort bestand ich am 19.2.1963 die Reifeprüfung. Nach 5 vorklinischen Semestern in Bonn bestand ich im Oktober 1965 dort das Physikum. Im 2. klinischen Semester war ich an der medizinischen Fakultät der Universität Wien eingeschrieben. Anschließend kehrte ich wieder nach Bonn zurück und bestand dort nach meinem 6. klinischen Semester am 13.2.1969 das medizinische Staatsexamen.

